

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Bern
(Direktor: Prof. Dr. B. Walthard)
und dem Röntgeninstitut der Universität und des Inselspitals Bern
(Direktor: Prof. Dr. A. Zuppinger)

Zur Frage der congenitalen Bronchiektasien

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Würde eines Doctor medicinae
der Universität Bern

vorgelegt von

KARL WALTER KINTZEN

aus Köln



1950

Verlag von S. Karger in Basel

Auf Antrag des Herrn Prof. Dr. med. *B. Walthard* von der medizinischen Fakultät zum Druck als Dissertation genehmigt.

Bern, den 24. Mai 1950

Der Dekan der med. Fakultät
Prof. Dr. med. *Hallauer*



Die vorliegende Untersuchung beschäftigt sich ausschließlich mit der Frage: Gibt es überhaupt im path.-anat. Sinn einwandfreie angeborene Erweiterungen universeller oder lokaler Art des Bronchialbaums. Zu dieser Frage ist in fast zahllosen Abhandlungen, meist vom klinischen, wesentlich seltener vom path.-anat. Standpunkt aus diskutiert worden. Das Ergebnis ist eine weitgehende Differenz der einzelnen *Autoren*. Einerseits unbedingte Befürworter der Ansicht, daß es kongenitale Bronchiektasien (Br. ekt.) gibt, anderseits sehr

kritische Meinungen, die größtenteils zum Schluß kommen, die Kongenitalität sei äußerst selten, wenn sie überhaupt vorkomme.

Das Problem hat seit *Grawitz* bis in die jüngste Zeit aufmerksame Beachtung gefunden. Bei der Durchsicht der entsprechenden Arbeiten ergibt sich, daß unter dem Begriff der Br.ekt. sehr unterschiedliche Auffassungen vertreten werden. Eine scharfe Trennung zwischen Wabenlunge oder angeborenen Cysten, klein-cystischer Degeneration, Lymphangiektasia congenita pulmonum, Bronchial- und Lungenadenom, foetal zylindrischen, teleangiektatischen, sackförmigen, spindeligen, sowie atelektatischen und aplastischen Br. ekt. wird zuweilen in der *Literatur* oft wenig genau durchgeführt. Eine solche Differenzierungsschwierigkeit entsteht natürlicherweise, wenn immer wieder versucht wird, aus nur klinischen oder auch Sektionsbefunden an älteren Individuen solche Lungen- bzw. Bronchialveränderungen als «kongenital» anzusehen. Insbesondere galt oft die Kohlepigmentfreiheit der Wandschichten von Br.ekt. als Beweis für ihre Kongenitalität. Diese Ansicht kann wohl als genügend entkräftet gelten, da *Hueter* und viele andere *Autoren* gezeigt haben, daß in den Br.ekt. Gebieten, auch wenn sie an der Respiration nicht mehr teilnehmen, Gewebsan- und abbau vor sich gehen, und damit einmal dort vorhanden gewesene Kohlepartikelchen abtransportiert sein können.

Die Mannigfaltigkeit postnataler, mechanischer und entzündlicher Einwirkungen, die zu solchen Veränderungen führen können, ist zu groß und anamnestisch oft so schlecht eruierbar, daß man nur dann den Begriff «Kongenital» anzuwenden berechtigt ist, wenn sich bei Foeten oder Neugeborenen bei der Sektion solche Veränderungen finden. Daß auf Grund einer hereditären Disposition sich über den Weg einer Neigung zu entzündlichen Prozessen postnatal Br.ekt. bilden können, haben *Kartagener* und andere in ihren Arbeiten gezeigt. Damit ist aber eine Br.ekt. nicht kongenital vorhanden, sondern die hereditäre Disposition führt am Bronchialsystem über den Weg der Entzündung und mechanischen Beanspruchung zur Ektasienbildung. Gesteigerte Erkrankungsbereitschaft kann im notwendigen Zusammenwirken mit anderen Faktoren eben so gut zu anderen pathologischen Veränderungen führen, die dann gerade in den tubulösen Organen eben häufig zu cystischen Bildungen führen. «Alle Hohlorgane haben die Neigung, teilweise oder allgemeine Dilatation ihres Lumens zu erzeugen. Sie können ganz beträchtliche Dimensionen erreichen, ohne irgendwelche pathologische Hypertension.» So zitiert nach *Bohensky*, der weiterhin schreibt: «Die gemeinsame Pathogenese

dieser Dilatationen scheint auf einer angeborenen Gewebsmißbildung zu beruhen, die sich auf die Elemente der Höhlenwand bezieht. In ihnen ist der Widerstandsfaktor gegen den Druck.» Er stützt sich damit auf die Arbeit *Bard's*, hat aber dann im weiteren selber Zweifel an der Kongenitalität, und neigt eher zu einer hereditären Gewebsdisposition.

Damit wird verständlich, daß mit dem Auftreten von Br.ekt. öfter in anderen Organen gleichzeitig cystische Bildungen gefunden werden. Ebenso ist leicht einzusehen, daß oft nicht der gesamte Bronchialbaum befallen ist, sondern eine Bevorzugung des linken Unterlappens als Sitz der Ektasien angegeben wird. Dort haften entzündliche Prozesse besser. Diese Disposition erklärt sich aus den lokal mechanischen Verhältnissen. Nach *Engel* «bringt das dem linken Unterlappen anliegende Herz eine respiratorische Ausdehnungsbeschränkung mit sich, die dem rechten Unterlappen fehlt». Daß der linke Unterlappen eher zu entzündlichen Prozessen neigt, zeigt sich daran, daß dort, wenigstens im Kindesalter, die meisten Pneumonien auftreten (*Engel*). Hinzu kommt nach *Duken* die physiologische Stenosierung des linken Bronchus an der Kreuzungsstelle mit der Art. pulmonalis und der weniger stumpfe, obere Winkel zwischen Bronchus und Trachea, so daß die rein mechanischen Verhältnisse nicht nur die Entzündung im linken Unterlappen fördern, sondern auch gleichzeitig dort die Expirationsschwerung zur Dehnung der geschädigten Bronchialwände führt. *Kartagener* schreibt zusammenfassend: «Sehr häufig finden sich bei Br.ekt. auch andere Mißbildungen bzw. Bildungsanomalien und zwar solche innerhalb der Lungen, innerhalb des übrigen Respirationstraktus und im Bereiche anderer Organe und Organsysteme. Diese aus der allgemeinen Pathologie bekannte Multiplizität von Mißbildungen findet einen weiteren Ausdruck in der Tatsache der auffallenden Häufung von Br.ekt. bei Situs viscerum inversus.» Ferner erweitert er den Begriff «Kongenital», indem er auf das familiäre Vorkommen von Br.ekt. hinweist und führt 13 Fälle, darunter viermal Zwillinge, auf. Seine Schlußfolgerung lautet: «Wenn auch an der Möglichkeit erworbener Br.ekt. nicht gezweifelt werden kann, so ist aus den angeführten Gründen der Schluß zu ziehen, daß die angeborenen Br.ekt. weit häufiger sind, als bisher angenommen wurde.» Diese Folgerung stimmt mit der Ansicht von *Sauerbruch* überein. Demgegenüber aber meinen *Duken*, *Brauer* und *Scheidegger*, daß die Diagnose auf kong. Br.ekt. doch zu häufig gestellt werde. Bedenkt man nun, daß bei dem häufigen Vorkommen von Br.ekt.,

Kartagener und *Gruber* errechnen anhand des Zürcher Sektionsmaterials 4,6% – es natürlich ist, daß sich solche Veränderungen auch bei so und so viel Fällen von Angehörigen der gleichen Familie finden können, besonders dann, wenn das Sektionsmaterial aus einem räumlich beschränkten Bezirk stammt, in dem sich sicher im gleichen Prozentsatz Familienmitglieder finden. Daß bei *Zwillingen Br.ekt.* auftreten können, ergibt sich aus den weiter unten erwähnten neueren Untersuchungen über die Folgen bei Rhesusantikörperwirkung.

Bei der Durchsicht der reichen Literatur fällt immer wieder auf, wie schwierig es ist, aus Einzelfällen und selbst bei zusammenfassenden Übersichten eine endogene Pathogenese im Begriff des «Kongenitalen» aufzustellen und der Beweis im Sinn der oben angeführten streng pathologisch-anatomischen Forderung ist meines Erachtens nicht gänzlich erbracht.

Einer der ersten Bearbeiter war *Grawitz*, der an insgesamt acht Fällen zu der Einteilung in «Bronchektasis universalis» und «Bronchektasis teleangiectatica» kommt und aus seinen Untersuchungen auf angeborene Bronchiektasien schließt. Diese beiden Formen werden von *Kaufmann* als Sack- und Wabenlunge unterschieden und damit wählt er descriptiv-anatomische Bezeichnungen, bei denen die Frage über die Herkunft der Erweiterungen offen bleibt. Von den acht Fällen *Grawitz's* sind vier Eigenbeobachtungen und vier in der Literatur vorgefundene von *H. Mayer*, *Kessler*, *Virchow* und *Barlow*. Eine ausführliche Besprechung der Arbeit von *Grawitz* findet sich bei *H. Müller*, der kritisierend schreibt: «Über die Entstehung der angeborenen Cysten läßt sich kaum etwas Bestimmtes sagen. *Grawitz* vertritt den Standpunkt, daß die Cysten *Br.ekt.* darstellen. Die von ihm als Ursache der Bronchialerweiterung angenommene «hydropische Ansammlung» müßte also den ausgebildeten Bronchialbaum getroffen haben. Ganz abgesehen davon, daß nur ein Teil der Cysten wässerigen Inhalt aufweist, wäre es unverständlich, wie eine Flüssigkeitsansammlung in einem offenen Röhrensystem an umschriebener Stelle eine Wanddehnung herbeiführen sollte.» Damit lehnt er den Begriff der *Br.ekt.* für diese Fälle, gemeinsam mit *Oudendal* ab. *Virchow* selbst deutete einen Teil dieser Cysten wegen ihrer Lage im Zwischenbindegewebe als Lymphangiectasien. In ähnlichem Sinne kritisiert *H. Müller* einen Fall von *Kessler* und eine Beobachtung von *Sandoz*, der gleiche Cysten bei *Zwillingsschwestern* beschreibt. *Müller* stellt dann fest, daß für die Annahme einer Ektasie des fertigen Bronchialbaumes keine einzige Tatsache anzuführen sei.

«Damit bleibt als einzige Schlußfolgerung, daß die Entwicklungsstörung so frühzeitig vor Beendigung des Bronchialbaumes einsetzt, daß die abwegige Entwicklung gleich zur Bildung von Cysten führt, deren Aufbau aus dem Material des Bronchialbaumes sich aus den vorgefundenen Geweben ergibt. Eine solche Annahme läßt die Entwicklungsmechanik, für deren Deutung uns doch keine Tatsachen zur Verfügung stehen, unberücksichtigt.»

Es gehört nicht in den Rahmen dieser Abhandlung sämtliche mitgeteilten Fälle kong. Br.ekt. aufzuführen und einer kritischen Durchsicht zu unterziehen. Anzuführen aber sind die neueren Ansichten und Arbeiten, die sich mit den Fällen von «familiärer kongenitaler cystischer Pancreasfibrose mit Bronchiektasien» befassen. *H. Wissler* und *H. U. Zollinger*, die in einer Zusammenstellung der Fälle aus der Kinderklinik und dem path.-anat. Institut der Universität Zürich sich ausgiebig mit diesem Thema beschäftigt haben, kommen für die Br.ekt. zu der oben angedeuteten Auffassung der entzündlichen Genese. Besonders auffallend erscheint ihnen der Befund, daß sich gerade bei ihren beiden jüngsten Fällen (1 Stunde bzw. 11 Tage – Fall Nr. 21 –), sowie einem nur 7 Wochen alten Säugling keine Erweiterung der Bronchien nachweisen ließen. Sie folgern daraus, daß die Entstehung der Br.ekt. erst nach der Geburt erfolge und somit Folge der entzündlichen Wandveränderungen seien, die sich im Verlaufe der Pancreatitis einstellen. «In welchem Zeitpunkt diese Entzündung auch entstehen mag, zu einer Erweiterung der Bronchien kommt es erst bei mechanischer Beanspruchung, d. h. nach Einsetzen der Atmung.» Aufschlußreich ist in dieser Hinsicht Fall Nr. 21 «bei welchem am 11. Lebenstag zwar die Peribronchitis, noch nicht aber die Br.ekt. vorhanden waren». Demnach ist also die Hypothese berechtigt, daß die Br.ekt. bei den Fällen von «fam. kong. cyst. Pancreasfibrose» nicht angeboren vorhanden sind. Betrachtet man die von *Kartagener* gesammelten Fälle unter diesem Gesichtswinkel, so ist es verständlich, daß sich häufig bei Br.ekt. anderweitige Mißbildungen finden, sofern Individuen zur Untersuchung gelangen, die älter sind. Nur entstehen diese Mißbildungen scheinbar doch nicht gleichzeitig, wenn auch selbst *Wissler* und *Zollinger* feststellen, daß in dieser Auffassung etwas besonders Bestechliches liege, das leicht zu dem Gedanken der gleichzeitigen Entstehung der Veränderungen führt. Eher scheint aber doch die Annahme berechtigt, daß die Br.ekt. sekundäre Folge einer gesteigerten Entzündungsbereitschaft mit nachfolgender Wandschädigung ist. Eine weitere Formulierung er-

führt das Krankheitsbild im Sinne der «Dysporia entero-broncho-pancreatica congenita familiaris», wie sie von *Fanconi*, *Andersen*, *Landsteiner* und *Glanzmann* sowie *Riniker* bearbeitet wurde. *Glanzmann* vermutet, daß die causale Genese der Dysporie in einer Störung des Eiweißstoffwechsels besteht durch die Einwirkung von mütterlichen Rhesusantikörpern auf die rhesuspositive Frucht. Diese Antikörper sollen zu einer Schädigung der Epithelien des foetalen Darmes und seiner Abkömmlinge führen und damit zu einer abnormen Beschaffenheit ihrer Sekrete.

Diese Hypothese würde der entzündlichen Genese, die besonders *Wissler* und *Zollinger* vertreten, nicht widersprechen, da der Begriff des «Entzündlichen» weit genug ist. Es steht damit also erneut die entzündliche Theorie der *Kartagener'schen* Auffassung der multiplen Mißbildungen gegenüber.

Die Lungenbefunde *Rinikers* in der erwähnten Arbeit bieten insofern ein besonderes Interesse, als er auf eigenartige, zäh-klebrige eiweißreiche Sekreteindickungen in den Bronchiolen aufmerksam macht, die – wie schon *Blackfan* und *May* für das ähnliche Sekret bei den Pancreasveränderungen gezeigt haben – seiner Meinung nach Ursache der Br.ekt. sind, die somit also eine sekundäre Erscheinung wären. Diese Erweiterungen der Bronchien können erst postnatal unter der mechanischen Atemwirkung zustande kommen. Auch fehlen in diesem Bereich entzündliche Veränderungen. Daß atelektatische Herde infolge von Schrumpfungsprozessen raumbildend auf benachbarte Lungenabschnitte wirken und infolge mangelnden Gegendrucks zu Ektasien der Bronchiolen führen, haben schon *Heller* und in der Folge *Buchmann* festgehalten. Zum Teil beruhen die sekundären Veränderungen bei der «Dysporia» möglicherweise auch auf einem Vitaminmangel, der infolge der sekundären Coeliakie erklärlich ist. Als ein primärer Vitamin «A» Mangel wurde sogar das Krankheitsbild von *Andersen* angesehen. Ein Fall von «kong. cyst. Pancreasfibrose und Br.ekt. mit hochgradiger Myocardfibrose» ergab Herzveränderungen, analog dem cardialen «Beri-Beri» möglicherweise als Folge eines sekundären Mangels von Vitamin B (*Kintzen* und *Tobler*).

Eine sehr interessante und vielversprechende Auffassung über die sekundären Veränderungen an der Lunge, wobei das Primäre eine viscerale Entzündung sein kann, vertritt *Sturm*, der eine vegetativ-nervöse Ursache für die intrapulmonalen Hohlraumbildungen diskutiert. Diese «Hohlraumbildungen» sollen aus «segmental-nervalen Vorgängen (zum Teil als pleuropulmonaler Reflex oder als abdominell

ausgelöster irradiativer Visceralreflex) hervorgehen». Diese Auffassung hat besonders im Hinblick auf die abnorme Sekretproduktion, die sicher als Folge einer Störung in der vegetativen Innervation mitbegründet ist, sehr viel für sich Sprechendes. In diesem Sinn erfährt auch der sich aufdrängende Vergleich des zäh-glasigen Schleims beim Asthma bronchiale eine eigene und in gewissem Sinn ätiologisch neuartige, begründete Erklärung. Eine weitere Parallele in diesem Sinne bildet der akute Asthmatod mit abnormer Schleimproduktion in Lungen und Pancreas (*Probst und Riva*).

Zur Übersicht über das ganze Gebiet der Br.ekt. sollen im Folgenden die Ursachen der Erweiterungen unter Einbeziehung der neueren Gesichtspunkte hier zusammengestellt werden. Schon *Biermer* unterschied 1860 in:

Mechanische Ursachen:

1. Stagnierendes Sekret.
2. Gesteigerter Luftdruck.
3. Übermäßige Dehnung bei inspiratorischer Thoraxausdehnung.
4. Extrabronchialer Zug durch schrumpfendes Lungenparenchym.

Nutritive Strukturveränderungen:

1. Veränderung der Bronchialwand durch Zerstörung oder Obliteration.
2. Veränderungen des Alveolarparenchyms. Zerrung der Bronchien.
3. Pleuraadhäsionen.

Dieser älteren Einteilung gegenüber läßt sich nach moderneren, eher causalen Gesichtspunkten unterteilen, besonders in Hinsicht auf die häufig als «kongenital» angesehenen Veränderungen des Bronchialbaumes.

1. Frühembryonale Entwicklungsstörungen, die zur Bildung von Cysten- und Wabenlungen, oft im Verein mit Lappungsanomalien und bei «Situs inversus totalis oder partialis (?)» und anderen Organfehlbildungen führen und damit unter den Begriff der angeborenen Mißbildungen zu zählen sind.

2. Entstehung von Br.ekt. auf der Grundlage von chronisch entzündlichen Veränderungen der Bronchialwand.

3. Abnorme Sekretbeschaffenheit mit nachfolgender mechanisch-entzündlicher Schädigung der Bronchialwand und Ektasienbildung.

4. Intrapulmonale Hohlraumbildungen auf Grund von segmentalnervalen Vorgängen als pulmonale Innervationsstörung.

Diese Zusammenfassung hat selbstverständlich, wie jede mehr oder minder schematische Einteilung etwas Willkürliches, und mancher Fall von sogenannten «kong. Br.ekt.» wird sich nicht recht einordnen lassen.

Wie sich aus dieser *zusammenfassenden*, sich auf hauptsächliche Gesichtspunkte stützenden Darstellung und einer in großen Zügen besprochenen *Literatur* ergibt, ist es naheliegend, an dem Vorkommen von wirklich «kongenitalen Br.ekt.» überhaupt zu *zweifeln*. Aus dieser Einsicht heraus wurden von mir die nachfolgenden Untersuchungen durchgeführt. Sinn und Zweck der Arbeit war, festzustellen, ob sich «kongenitale Br.ekt.» finden, wenn bei Totgeborenen oder in den ersten Lebenstagen verstorbenen Kindern nach Br.ekt. systematisch gesucht wird.

Das *vorliegende untersuchte Material* umfaßt 50 Fälle. Diese setzen sich willkürlich zusammen aus den im Institut zur Sektion gelangten Neugeborenen. Jeder Fall wurde nach der im Folgenden zu beschreibenden Methode untersucht.

Da bei der relativen Kleinheit der foetalen und frühkindlichen Bronchien eine makroskopische Untersuchung und eine Übersicht nicht in genügender Weise möglich ist und außerdem bei dem groben Manipulieren mit der Schere zu viel zerstört wird, wurde das *Röntgenkontrastverfahren* als die schonendste und bei geeigneter Handhabung als aufschlußreiche Methode angewendet. Dank dem freundlichen Entgegenkommen von Herrn Prof. Dr. A. Zuppinger (Direktor des Röntgeninstituts der Universität Bern), konnten die röntgenologischen Arbeiten in seinem Institut durchgeführt werden. Als Kontrastmittel wurde in allen Fällen «Lipjodol» verwandt, das sich nach einigen Vorversuchen als das günstigste Kontrastmittel erwies, wenn man das Öl auf etwa 50° vorwärmte. Dadurch wurde eine so gute Viskosität erreicht, daß sehr feine Bronchialäste gefüllt wurden, und ein Teil der in manchen Fällen in den Bronchien noch verbleibenden Luft hochperlte. Je nach Größe der Lunge wurden etwa pro Lunge 5 bis 7 ccm Kontrastmittel benötigt. Die relativ schnelle Abkühlung des eingefüllten Öls und die damit verbundene Viskositäts-erhöhung hat den Vorteil, daß das Kontrastmittel nicht bis in die Alveolarsäckchen einströmt, und damit der ganze Bronchialbaum diffus überdeckt wird, wie das bei dem dünnflüssigen «Thorotrast» bei den Probeversuchen der Fall war. Die Lungen wurden in vollkommen unverletztem Zustand mitsamt dem Cor, der Trachea und dem Larynx herausgenommen, so daß wie im natürlichen Zustand

nur über die Luftröhre eine Verbindung zu den Bronchien bestand. Die Lungen wurden dann in das nachstehend skizzierte Atemmodell so eingebunden, daß Larynx und Trachea das eingeführte Rohr fest und luftdicht umschlossen (Abb. 1).

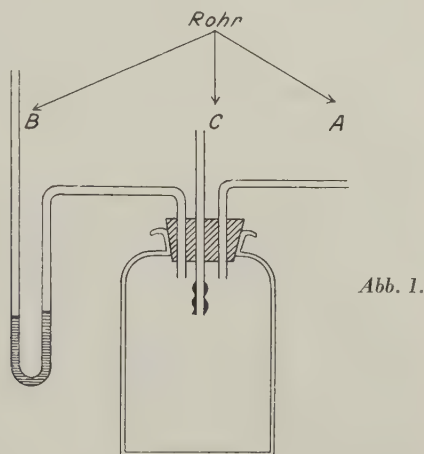


Abb. 1.

Das Innere der luftdicht verschlossenen Flasche entspricht dem Interpleuralraum. An Rohr «C» wird die Lunge angebunden, indem dieses in die Trachea eingeführt wird. Mit Hilfe einer an Rohr «A» angeschlossenen Ohrsprühspritze der Luftraum beliebig komprimiert oder verdünnt. Rohr «B» ist an ein Manometer angeschlossen und ermöglicht eine dauernde Kontrolle des Druckes im Interpleuralraum. Es ist wichtig, diesen Druck dauernd ablesen zu können, damit die physiologischen Druckverhältnisse der intrathoracalen Atmung eingehalten werden. Damit ist eine artificielle Überdehnung der Bronchien und Alveolen ausgeschlossen, die bei dem zarten foetalen Gewebe sonst leicht zu künstlicher Erweiterung führt. Ebenso ist es praktisch, die eingebundene Lunge vor der Füllung mit einem Überdruck in der Flasche allseitig gleichmäßig und so sehr schonend auszupressen, und damit vorhandenen Schleim, Fruchtwasser oder Luft wenigstens zum Teil herauszubefördern. Die so komprimierte Lunge wird dann über Rohr «C» mit einer lipjodol-gefüllten Spritze verbunden und nun nach und nach über Rohr «A» negativer Druck im Interpleuralraum hergestellt. Auf diese Art wird wie beim normalen Atemzug das Kontrastmittel bei allseitiger Lungenentfaltung eingesogen. Bei vollkommen atelektatischen Lungen empfiehlt es sich, die

Lunge etliche Male vor Anstellung des Versuches durchzuatmen. Anschließend wird von der Lunge innerhalb der Flasche im aufgehängten und entfalteten Zustand ein Röntgenbild angefertigt, dieses gleich kontrolliert und im Bedarfsfall der Versuch wiederholt.

Auf diese Weise wurden fast durchwegs gute Kontrastaufnahmen erreicht, die gute Übersicht boten über die Bronchialverzweigung und die Lumenweite bis in die Bronchiolen hinein.

Im weiteren Verlauf wurden unter Vergleich mit den Röntgenbildern die Lungen seziert und dabei die größeren Bronchien mit der Schere eröffnet. Lungenpartien, die im Kontrastbild irgendwelche Besonderheiten zeigten, wurden zur histologischen Untersuchung entnommen. Jede einzelne Sektion wurde im übrigen nach der im hiesigen Pathologischen Institut üblichen Weise makro- und mikroskopisch untersucht und beurteilt. Es sei erwähnt, daß das Pancreas ganz allgemein im hiesigen Institut jedesmal histologisch mitkontrolliert wird.

Die für diese Arbeit irgendwie interessierenden, auffälligen Lungenpartien wurden formol-fixiert und als Gefrierschnitte, Celloidin- und Paraffinschnitte mit Haemalaun-Eosin, Elastinfärbung, Scharlachrot-Fettfärbung und nach «*Van Gieson*» behandelt und histologisch kontrolliert. Wo es notwendig erschien, wurden Serienschnitte angefertigt. Die 50 bearbeiteten Fälle setzen sich wie folgt zusammen:

Totgeburten 20. Überlebend bis 5. Tag 24. Überlebend bis 2½ Monate 6. Darunter befinden sich 6 Frühgeburten, 9 Mißbildungen und viermal als Todesursache «foetale Erythroblastose»*.

Von speziellem Interesse ist Fall Nr. 44 (Sekt. Nr. 64/49), wo das hier widergegebene Röntgenbild (Abb. 2) auffallend weite Bronchiallumina aufweist, die vorerst zu der Annahme führten, daß es sich bei diesem nur drei Stunden überlebenden Knaben um universelle kongenitale zylindrische Br.ekt. handeln könnte. Ebenso sprach der makroskopische Sektionsbefund sehr dafür, da sich die aufgeschnittenen größeren Bronchien als relativ weit erwiesen. Erst die genaue histologische Durchsicht von Serienschnitten ließ alle Zeichen von Veränderungen im normalen Aufbau der Bronchialwand vermissen.

Die mikroskopischen Veränderungen bestanden bei «kong. Br.ekt.» nach *Scheidegger* «in Gewebsvermehrung mit Gefäßsprossungen und teilweise auch sehr lebhafter Knorpelbildung, nicht selten verbunden mit einer Vermehrung von ortsfremdem Gewebe».

* Die genauen Daten der einzelnen Sektionen liegen im Pathologischen Institut Bern zur Einsicht auf.

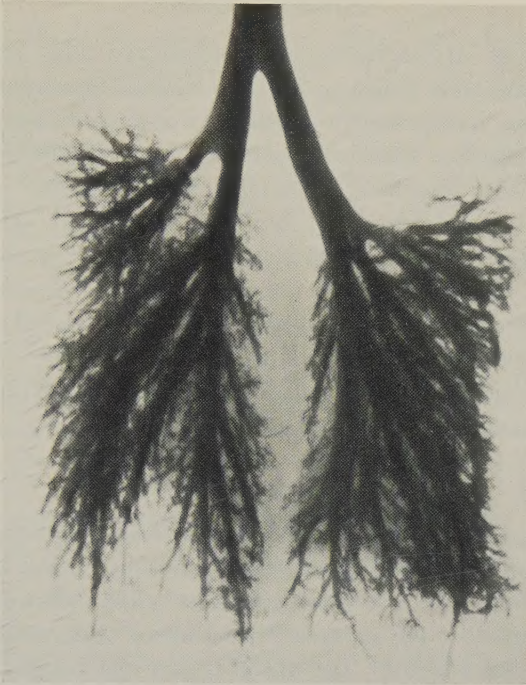


Abb. 2. Röntgenkontrastbild Nr. 44 (Sekt. Nr. 64/49).

Das Ergebnis der angestellten Untersuchung weist trotz der relativ hohen Zahl von Mißbildungen keine einzige Br.ekt. auf, die bei den totgeborenen oder frühzeitig postnatal verstorbenen Kindern dann wohl als «kongenital» hätte bezeichnet werden können. Somit kann also gesagt werden, daß die «kongenitalen Br.ekt.» sicher sehr selten sind, wenn man von den Folgezuständen bei der «kong. cyst. Pancreasfibrose» respektive der «Dysporia» dahingehend Abstand nimmt, daß in diesen Fällen die Br.ekt. postnatal entstehen und sekundäre Folge anderweitiger Organschäden sind. Anders ist natürlich die Sachlage, wenn man Cysten- oder Waben-Lungen als Br.ekt. bezeichnet. Es wäre – lediglich auf Grund dieser Arbeit – zu viel behauptet, wollte man das Vorkommen von «kong. Br.ekt.» generell ablehnen. Um aber größere Sicherheit zur Stützung einer solchen Ansicht zu haben, wäre es wünschenswert, wenn über allfällige Befunde von Bronchiektasien bei Neugeborenen weiteres Material kritisch gesammelt würde.

Zusammenfassung

Anhand von 50 Sektionen an totgeborenen oder kurz nach der Geburt verstorbenen Kindern, wovon 9 Mißbildungen aufwiesen, wird mit Hilfe des *Röntgenkontrastverfahrens* und nachfolgender makro- und mikroskopischer Kontrolle nach «kongenitalen Bronchiektasien» gesucht. Es wird vorgehend die entsprechende *Literatur* in den hauptsächlichsten Gesichtspunkten kritisch besprochen. Der Verfasser kommt zu dem Ergebnis, daß bei der Geburt vorhandene Erweiterungen des Bronchialbaumes äußerst selten scheinen. Bronchiektasien können sehr frühzeitig nach der Geburt als sekundäre Folge von anderweitigen Erkrankungen, insbesondere der «kongenitalen familiären cystischen Pancreasfibrose» respektive «Dysporia enterobroncho-pancreatica congenita familiaris» auftreten.

Summary

In 50 post mortem examinations on children who were either still-born or had died shortly after birth, including 9 cases of malformations, the X-ray contrast examination method followed by macroscopic and microscopic controls was used to study the question of congenital bronchiectasis. The literature on this subject is reviewed. The author has come to the conclusion that dilatation of the bronchial tree at the time of birth seems to be extremely rare.

Bronchiectasis may occur very soon after birth as secondary sequel of other diseases especially of "congenital familiar cystic fibrosis of the pancreas" or "Dysporia enterobroncho-pancreatica congenita familiaris".

Résumé

Notre étude concernant la recherche de «bronchiectasis congenita» à l'aide de substances de contraste et radiographie ainsi que le contrôle consécutif microscopique et macroscopique, a été faite sur un ensemble de 50 autopsies d'enfants décédés à la naissance ou peu après la naissance, parmi ceux-là 9 avaient des malformations. La littérature traitant ce sujet est discutée dans ces points essentiels au cours de cette étude. L'auteur arrive à la conclusion qu'à la naissance des dilatations de l'arbre bronchique semblent être extrêmement rares. Des broncheectasies peuvent apparaître secondairement très tôt après la naissance à la suite de la «cong. fam. cyst. Pancreasfibrose» ou mieux la «Dysporia entero-broncho-pancreatica congenita familiaris».

Literaturverzeichnis

Andersen, D.: Am. J. Dis. Childr. 56, 1938. – Bard: J. Méd. Lyon H. 5, 1924. – Barlow: Transact. of the Pathol. Soc. of London, Vol. 31, 1880. – Biermer: Virchows Arch. 19. Bd., 1860. – Bohensky, Fr.: Exogene und endogene Ursachen der Bronchiektasien. Thèse Méd. Lausanne, 1939. – Brauer: Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 37. Kongr., 1925. – Buchmann, E.: Corr. Bl. f. Schw. Ärzte, Nr. 20, 1911. – Duken, J.: Z. Kinderheilk. 44, 1, 1927. – Engel, St.: Klin. Wschr., 1925¹. – Fanconi, G., E. Uehlinger, C. Knauer: Wiener med. Wschr. 86, 1936. – Glanzmann, E.: Einführung in die Kinderheilkunde, 1949. – Grawitz, Paul: Virchows Arch. 82, 1880. – Heller, A.: Dtsch. Archiv klin. Med. 36, 1885. – Henke, F. und O. Lubarsch: Handbuch d. spez. Pathologie und Histologie III, 1. – Hueter, C.: Beitr. path. Anat. u. allg. Path., Bd. 59, 1914. – Kartagener, M.: Erg. inn. Med. u. Kind. Hlk., Bd. 49. – Kartagener und Gruber: Schw. Zschr. f. Bakt. u. Pathologie, X, Supplem., S. 36, 1947. – Kaufmann, H.: Lehrbuch der spez. Path. Anat. Berlin, Reimer, 1922. – Kessler, H.: Über mangelhafte Entwicklung der Lungen, Inaug. Diss., Zürich, 1858. – Landsteiner, K.: Zbl. Path. 16, 1905. – Mayer, H.: Virchows Arch. 16. Bd. – Müller, Heinr.: Handbuch der spez. Path. Anat. und Histologie, 3. Bd., 1. Teil. – Oudendal, A. J. F.: Virchow-Archiv, Bd. 244, 1923. – Probst und Riva: Zur Lehre des Asthma bronchiale. – Riniker, P.: Annales Paediatrici 166, 314, 1946. – Sandoz, E.: Beitr. z. path. Anat. und z. Allg. Path., Bd. 41, 1907. – Sauerbruch: Arch. klin. Chir. 148, 1927. – Scheidegger, S.: Frankf. Zschr. f. Pathologie, Bd. 47, 1934. – Sturm, A.: Beitr. z. Klinik d. Tuberkulose, Bd. 101, 3. Heft, 1948. – Wissler, H. und H. U. Zollinger: Helvetica Paediatrica Acta, Series D, Suppl. I, 1945. – Kintzen und Tobler: Cystische Pancreasfibrose mit Bronchiektasien und Myocardfibrose (erscheint demnächst in «Helv. Paediatrica Acta»).

